

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 43

Travail du Laboratoire de Pathologie Interne
et du Service de M. le Professeur J. FROMENT

Du SYNDROME de BARRAQUER-SIMONS
dit
LIPODYSTROPHIE PROGRESSIVE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

c^t soutenue publiquement le 23 Novembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre MARTY

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 5 Février 1905 à TARASCON (Ariège)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

DU SYNDROME DE BARRAQUER-SIMONS
dit
LIPODYSTROPHIE PROGRESSIVE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 43

Travail du Laboratoire de Pathologie Interne
et du Service de M. le Professeur J. FROMENT

Du SYNDROME de BARRAQUER-SIMONS
dit
LIPODYSTROPHIE PROGRESSIVE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 23 Novembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Pierre MARTY

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 5 Février 1905 à TARASCON (Ariège)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
	TIXIER
	BERARD
Clinique obstétricale et Accouchements	VORON
Clinique ophtalmologique	ROLLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	NICOLAS
Clinique neurologique et psychiatrique	LEPINE (J.)
Clinique des maladies des enfants	MOURIQUAND
Clinique des maladies des femmes	VILLARD
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	COLLET
Clinique des maladies des voies urinaires	GAYET
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	NOVE-JOSSERAND
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	COURMONT
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	CLUZET
Chimie biologique et médicale	FLORENCE
Chimie organique et Toxicologie	MOREL
Matière médicale et Botanique	MANCEAU
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	GUIART
Anatomie	LATARJET
Histologie	POLICARD
Physiologie	DOYON
Pathologie externe	LERICHE
Pathologie interne	FROMENT
Pathologie et Thérapeutique générales	CADE
Anatomie pathologique	FAVRE
Chirurgie opératoire	PATEL
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	ARLOING (F.)
Médecine légale	Etienne MARTIN
Hygiène	X.
Thérapeutique	SAVY
Pharmacie et Pharmacologie	LEULIER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie M. CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	NOEL	ROCHET (Ph.)	CHAMBON
ROCHAIX	DUMAS	WERTHEIMER	CIBERT
RHENTER	DUFOURT	GATE	EPARVIER
MAZEL	DEVIC	BERNHEIM	GUILLEMINET
SANTY	GABRIELLE	DECHAUME	MORENAS
CHALIER (André)	MARTIN (Joseph)	POLLOSSON	REPATTU (Ch.)
CHALIER (Joseph)			

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. FROMENT, président ; ROUBIER, assesseur ;
BERNHEIM et DECHAUME, agrégés.



La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

Faible témoignage de ma profonde tendresse filiale et de ma reconnaissance infinie. Votre vie de dur labeur et de sacrifices a toujours été pour moi un exemple. Je vous unis tous les deux dans la même pensée affectueuse.

A MA SOEUR MARIE-JEANNE

A MON FRÈRE ANDRÉ

A MON GRAND-PÈRE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. FROMENT

Professeur de la Faculté de Médecine de Lyon

Médecin des Hôpitaux

Officier de la Légion d'Honneur

Il a bien voulu nous confier le sujet de ce travail et nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse, après nous avoir guidé de ses précieux conseils et accueilli dans son service avec la plus constante amabilité.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR DECHAUME

Professeur Agrégé à la Faculté

Médecin des Hôpitaux

Son aide nous fut précieuse au cours
de ce travail.

Nous le prions de croire à nos respec-
tueux et sincères remerciements.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. SAVOYE

Interne des Hôpitaux de Lyon

Nous tenons à lui exprimer notre vive reconnaissance pour le bienveillant accueil qu'il nous a toujours réservé. Il nous a patiemment guidé et contrôlé à chaque instant dans la rédaction de ce travail et n'a ménagé pour nous aider ni son temps ni sa peine. Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude.

A MES MAÎTRES DES FACULTÉS DE MÉDECINE
ET DES HÔPITAUX DE MONTPELLIER ET DE LYON

A MES MAÎTRES
DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

DU SYNDROME DE BARRAQUER-SIMONS

dit

LIPODYSTROPHIE PROGRESSIVE

Introduction et Historique

La lipodystrophie progressive, dont l'histoire clinique et surtout la pathogénie sont encore entourées de bien des mystères, peut être définie, comme l'indique Boissonnas, « une affection caractérisée d'une part par la disparition progressive et complète de la graisse du tissu cellulaire sous-cutané du haut du corps, d'autre part par l'augmentation marquée du tissu sous-cutané dans toutes les régions situées au-dessous de la crête iliaque ».

Barraquer, de Barcelone, publia le premier cas en 1906, sous le nom d' « histoire clinique d'un cas d'atrophie du tissu cellulo-adipeux ».

A la suite de celle de cet auteur, parurent différentes observations, dues, dans l'ordre chronologique, à Campbell, Pic et Gardère, Hollander, Simons. Tous ces auteurs d'ailleurs ne rapprochèrent pas les cas qu'ils publiaient de celui de Barraquer et n'identifièrent pas leur maladie à celle récemment décrite par l'auteur espagnol.

Si Barraquer publia le premier cas, c'est l'auteur allemand Simons qui, en 1911, fit, pour la première fois, une étude complète de l'affection, s'attachant à détailler les symptômes et l'évolution. Il semble donc légitime, comme certains l'ont déjà fait, de substituer au terme « lipodystrophie progressive », qui est vague et aussi, nous le verrons, parfaitement inexact, celui de « maladie de Barraquer-Simons », qui, sans préjuger de la nature inconnue, associe les deux auteurs auxquels nous devons la connaissance du syndrome.

Depuis lors, d'autres cas assez nombreux ont été publiés. Nous croyons inutile d'en faire ici une énumération détaillée. Tout d'abord, cette énumération serait forcément très incomplète. En effet, l'immense majorité des observations ont paru à l'étranger (dans la littérature française, après celle initiale de Pic et Gardère, nous n'avons pu retrouver que celles de Laignel-Lavastine et Viard, de Mirallié et Fortineau, de Babonneix et de Tixier, avec, en outre, des considérations sur la maladie, sans observation personnelle, dues d'une part à Meige, d'autre part à Chatagnon, Pouffary et Trelès) et, malgré nos recherches, beaucoup ont pu nous échapper. D'autre part, nous croyons que cette énumération serait sans intérêt. On en retrouvera la liste dans notre bibliographie détaillée, avec, en quelques lignes, les points les plus importants et, chemin faisant, nous aurons à revenir sur bien des cas à propos des particularités propres à chacun.

Ici, nous ne signalerons que les travaux d'ensemble sur la question. En 1917, Comby publie une revue générale dans les *Archives de Médecine des Enfants*. En

1919, Boissonnas, auteur suisse, à la suite de plusieurs publications, rapporte, dans la *Revue Neurologique*, de nombreux cas, les compare et cherche à établir des vues d'ensemble sur l'affection, avec, pour la première fois, un essai pathogénique. On peut dire que, dans l'histoire de la maladie de Barraquer-Simons, le travail de Boissonnas reste le mémoire capital. Il ne faudrait pas cependant négliger celui, très important aussi, publié, en 1925, en langue anglaise, par V. Coates. Cet auteur rapporte, sous forme de tableaux très schématiques et très clairs, les principales observations publiées avant lui et en tire des déductions tout à fait intéressantes.

D'autre part, en 1924, des auteurs suisses, Long et Bickel, publient un important travail effectué à la clinique du Professeur Roch, à l'Université de Genève. Ce travail, basé sur une observation personnelle et une soixantaine d'observations retrouvées dans la littérature, comporte surtout un chapitre de pathogénie qui nous a paru très remarquable et auquel nous emprunterons, le moment venu, bon nombre de faits.

Depuis lors, nous avons pu encore retrouver plusieurs observations isolées, dont quelques-unes très récentes.

A notre tour, il nous a été donné d'observer un cas de cette curieuse affection. A vrai dire, ce cas n'est pas inédit; il s'agit, en effet, d'une des observations les plus anciennes: celle publiée en 1908 par M. le Professeur Pic et M. le Docteur Ch. Gardère. A vingt ans de distance, pendant l'été 1930, nous avons pu observer la malade qui fit l'objet de la communication

des auteurs lyonnais, tout d'abord dans le service de M. le Professeur agrégé Roubier, puis dans celui de M. le Professeur Froment. Fait rare, nous avons pu aussi étudier l'évolution à longue échéance de la maladie. Nous avons pu aussi, fort de l'expérience de tous ceux qui nous ont précédé, étudier en détail notre malade. Enfin, l'observation de MM. Froment et Roubier fut complétée par une vérification anatomique. Avec ces documents, comme point de départ, notre but sera de faire ici une étude clinique aussi complète que possible de la maladie de Barraquer-Simons et d'essayer d'en comprendre la pathogénie, autant que faire se peut. Tout ce travail a pris pour base l'étude d'ensemble de la maladie de Barraquer-Simons entreprise par MM. Froment et Savoye, étude qui sera publiée dans la *Revue Neurologique* de 1932.

Il nous a semblé que ce qui s'imposait avant tout, c'était de dresser une bibliographie critique aussi complète et aussi précise que possible, afin de faciliter de notre mieux les recherches futures. Cette bibliographie a été précédée d'une étude d'ensemble que nous avons voulu concise.

Mais un cas ne saurait évidemment suffire. Aussi, à côté de quelques considérations nouvelles, comptons-nous établir ici une sorte de revue générale de l'affection en nous reportant à tous les cas que nous avons pu rassembler et en particulier à ceux réunis par Boissonnas et par Coates. Sans doute, pour les raisons que nous avons dites, notre bibliographie reste-t-elle incomplète. Cependant, une base de 102 cas nous paraît suffisante pour un essai d'étude générale de cette affection rare qu'est la maladie de Barraquer-Simons.

CHAPITRE PREMIER

Observation ⁽¹⁾

(due à l'obligeance de MM. J. FROMENT, ROUBIER et SAVOYE)

Henriette V..., veuve G..., âgée de 43 ans, entre le 14 octobre 1930 dans le Service de M. le Professeur Agrégé Roubier, pour néphrite chronique hypertensive et azotémique.

L'interrogatoire permet d'obtenir les renseignements suivants : mère morte à 46 ans d'affection indéterminée. Père mort d'affection pulmonaire. Deux frères morts en bas âge.

(1) Cette observation concerne la malade dont le cas a été publié par MM. Pic et Gardère dans une communication à la Société des Sciences Médicales du 23 décembre 1908 : « Un cas d'atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale du corps avec pseudo-hypertrophie de la région pelvienne et des membres inférieurs ». *Lyon Médical*, 1909, p. 61.

Nous n'avons pas cru nécessaire de reproduire ici le texte de ladite communication. Nous nous bornerons à signaler que l'évolution de la maladie a permis de rectifier certains points que la suite n'a pas confirmé (atrophie musculaire, signes pyramidaux, etc.). Il ne faut d'ailleurs pas oublier qu'à cette date le syndrome de Barraquer-Simons était à peine connu.

Personnellement, la malade a eu une enfance et une adolescence normales, sans maladie grave, sans scarlatine en particulier. Son habitus était alors tout à fait ordinaire, ainsi qu'en témoigne une photographie qu'elle montre.

Réglée à 15 ans, toujours régulièrement depuis. A 18 ans, a présenté une période d'anémie avec perte des forces et amaigrissement surtout sensible au niveau de la face (il s'agit là du début clinique de la maladie qui nous occupe). Pas de toux, ni d'expectoration. Peu de temps après, elle constate que ses membres inférieurs se mettent à engraisser.

A 21 ans, la malade se marie. Son mari meurt subitement peu de temps après. Elle n'a pas eu d'enfants, mais seulement une fausse couche de un mois.

A 23 ans, inquiète de l'amaigrissement de sa face et de la partie supérieure de son corps, qui augmente, elle entre dans le Service de M. le Professeur Pic. Aucune thérapeutique n'agit, et, depuis lors, elle dit que son état est resté stationnaire. Cependant, il y a 5 ou 6 ans, elle remarque que des « grosseurs » apparaissent aux aisselles et au cou.

Enfin, un an avant son hospitalisation, souffrant de céphalées et de vertiges qu'accompagnent des métrorragies et des vomissements, elle consulte M. Roubier qui constate la présence d'albumine dans les urines et d'une tension artérielle élevée. M. Roubier, voyant ces troubles augmenter, la fait entrer dans son Service et, de là, frappé par la « dystrophie graisseuse », l'adresse en consultation à M. le Professeur Froment.

En effet, dans l'examen de cette femme, il faut distinguer deux ordres de faits :

1° Les signes fonctionnels et généraux d'une néphrite chronique hypertensive et azotémique avec gros disque d'albumine dans les urines. Tension à 23/17 et azotémie à 0 gr. 79 0/00.

2° Les signes qui font faire à M. Froment le diagnostic de maladie de Barraquer-Simons et sur lesquels nous devons longuement insister.

La malade présente l'aspect typique difficile à décrire que l'on retrouve parfaitement sur les photographies publiées par Boissonnas : disparition de la graisse sous-cutanée jusqu'au pli inguinal, accumulation anormale et très marquée de cette graisse au-dessous.

Le facies évoque d'abord l'idée d'une atrophie musculaire : les joues sont creuses, la peau comme collée aux os malaires ; mais on est frappé par ce fait que la mimique est absolument conservée : le rire, l'acte de montrer les dents, de faire la moue, de froncer le front, sont tout à fait normaux. Ce facies amaigri ne paraît comporter aucune impotence fonctionnelle, ce qui élimine complètement l'idée d'une atrophie musculaire : les muscles existent, normaux, la graisse seule a disparu.

Au niveau du cou, pas de goître, on trouve seulement une boule graisseuse dans le creux sus-claviculaire gauche et une autre, beaucoup moins développée, dans le creux sus-claviculaire droit.

Le thorax est mince, les bras aussi ; les seins sont normaux par rapport à la corpulence. Au niveau du sternum, la peau, comme à la face, semble directement appliquée sur l'os sans interposition. Sous l'aisselle gauche, de petites masses molles n'ayant pas l'allure de ganglions, mais plutôt d'amas graisseux, qui existent peut-être aussi à droite, mais moins nettement.

Pas d'atrophie musculaire des membres supérieurs. On commande tous les mouvements suivants qui sont correctement exécutés : ogive, bec de canard, test du journal, flexion et extension des doigts et des segments de membre, poignée de main, abduction des bras en croix, projection en avant, haussément des épaules. Les réflexes tendineux de flexion, cubito-pronateur, olécranien et de flexion des doigts sont tous quatre distincts et d'amplitude normale. La malade résiste victorieusement debout ou assise à qui l'empêche de se redresser ; elle résiste normalement pliée à qui cherche à la redresser de force.

A l'abdomen, absence de pannicule adipeux sous-cutané

jusqu'à une ligne commençant à quatre travers de doigt au-dessous du pli de l'aîne et remontant obliquement de dedans en dehors en suivant à peu près parallèlement le pli inguinal pour aboutir au grand trochanter. Là, on passe brusquement d'une région dans laquelle on peut pincer la peau seule, à une région où on pince en même temps un épais molleton sous-cutané.

L'hypertrophie adipeuse qui commence ainsi et qui est un peu plus marquée à gauche qu'à droite s'arrête en bas à la partie inférieure du mollet, là où commence l'insertion tendineuse des jumeaux. Cette hypertrophie est particulièrement nette à la face interne des cuisses, ainsi qu'aux fesses où cependant elle est moins marquée qu'aux cuisses. Dans cette région, la peau apparaît marbrée. Au contraire, la taille, la région sacrée sont dégagées et tout se passe, en somme, comme si l'hypertrophie était limitée de chaque côté par une ligne qui, du coccyx, va rejoindre l'épine iliaque antérieure et supérieure.

Les réflexes rotuliens et achilléens sont normaux des deux côtés. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde (recherche pratiquée vingt fois) pas de signe de Babinski, pas de réflexes de défense (recherchés par tous les procédés habituels).

Tous les mouvements du pied et de la jambe sont normaux.

Enfin les pupilles légèrement paresseuses réagissent néanmoins aux deux modes.

Tel était l'aspect de la malade lorsque nous l'avons examinée. Mais assez rapidement son état s'aggrave du point de vue rénal : des céphalées violentes apparaissent, nécessitant la ponction lombaire (tension du liquide céphalo-rachidien, 54, albumine 0 gr. 50, cytologie normale); la malade présente des hématuries et d'autre part des signes à l'examen du fond de l'œil : rétinite albuminurique, œdème bilatéral de la papille, hémorragies rétinienues. Enfin, un véritable signe du lacet apparaît, provoqué par la simple recherche de la tension artérielle et persiste plusieurs jours constituant une véritable éruption pétéchiiale.

Enfin, si le temps de coagulation *in vitro* est sensiblement normal, le temps de saignement est par contre très allongé, dépassant seize minutes.

Dès lors, l'état de la malade est extrêmement précaire et on s'attend d'un jour à l'autre à une issue fatale.

L'examen du système neuro-végétatif montre un réflexe oculo-cardiaque positif ; la raie vaso-motrice, égale des deux côtés, est beaucoup plus marquée au niveau des membres supérieurs que des membres inférieurs où elle apparaît à peine.

La malade finit par succomber le 2 janvier 1931, au milieu d'un syndrome cardio-rénal très accusé (oedème des membres inférieurs, tachycardie, oedème pulmonaire).

AUTOPSIE pratiquée le 3 janvier 1931, par MM. Froment, Dechaume et Savoye.

1° On commence à examiner les surcharges graisseuses de la région des cuisses et la ligne de démarcation entre les régions hyper et hypograisseuses. Cette démarcation est très nette à trois travers de doigt au-dessous du pli inguinal. Lorsqu'on prélève tous les plans superficiels du triangle de Scarpa, on voit nettement qu'à la partie toute supérieure de la région ces plans ne sont constitués que par l'aponévrose et la peau sans tissu adipeux interposé, alors qu'à mesure que l'on descend cette couche graisseuse augmente rapidement. A deux ou trois centimètres de l'endroit où il n'en existait pas, on a une épaisse masse de graisse sous-cutanée lobulée. On opère un prélèvement de ces plans superficiels de la peau au muscle de chaque côté à la face antéro-interne de la cuisse.

2° On procède à l'éviscération et on remarque immédiatement que le tissu graisseux manque complètement au niveau de la paroi thoracique uniquement constituée par la peau accolée au muscle. Au niveau de l'abdomen, la couche de graisse sous-cutanée est très minime, notablement inférieure à celle d'un individu normal même amaigri. Par contre, il existe du tissu graisseux en quantité, semble-t-il, normale au

niveau des viscères, c'est ainsi que l'épiploon paraît avoir sa graisse habituelle. Il en est de même de la région périrénale.

On peut donc dire que la graisse a complètement — ou à peu près — disparu des téguments, mais qu'elle n'est pas modifiée au niveau des viscères.

Les poumons sont normaux avec un peu d'œdème des bases. On ne trouve pas au sommet des lésions tuberculeuses macroscopiques. Pas de ganglions médiastinaux développés.

Cœur gros sans lésion orificielle appréciable.

Foie gros pesant 1.850 grammes avec de nombreuses adhérences périhépatiques l'unissant aux organes voisins.

Rate de 230 grs.

Reins de 120 et 130 grs., déformés, granuleux, se décortiquant mal et présentant bien l'aspect extérieur des reins d'une néphrite chronique.

Capsules surrénales paraissant volumineuses.

Aorte normale avec plusieurs ganglions au niveau de sa partie inférieure (région mésentérique).

Utérus normal. Ovaires paraissant gros.

On prélève pour examens histologiques, en plus des fragments de tissus superficiels des cuisses, des fragments analogues au niveau des jambes et des bras (on ne peut le faire au niveau des fesses, les tissus étant infiltrés d'une grosse quantité de liquide d'œdème sans doute post-mortem), des fragments de muscles thoraciques (pectoraux), des fragments de muscles des membres inférieurs (quadriceps crural), des fragments de la glande mammaire (celle-ci est uniquement réduite aux lobules mammaires sans graisse), des fragments des amas lipomateux de l'aisselle gauche, des fragments d'artères des membres inférieurs et supérieurs, de la carotide primitive et de la fémorale ; la chaîne du grand sympathique cervical, celle du grand sympathique thoracique, des fragments de différents viscères abdominaux : poumons au sommet, myocarde, foie, rate, pancréas, reins, ovaires, les capsules surrénales en entier avec le plexus solaire, corps thyroïde, et en entier le cerveau, le cervelet, le bulbe, la moelle, l'hypophyse.

EXAMEN HISTOLOGIQUE *pratiqué par le Docteur DECHAUME*

Peau du bras. — Le revêtement malpighien paraît épaissi ; il est assez irrégulier, présentant par place un aspect papillomateux. Au-dessous de lui, on trouve un derme extrêmement dense ; les éléments sudoripares et glandulaires ne paraissent pas anormaux. Il n'y a pas de lésions inflammatoires. Au-dessous du derme on aperçoit quelques cellules adipeuses isolées ne constituant pas une couche graisseuse régulière.

Peau du mollet. — Sous un revêtement malpighien ayant tous les caractères de la peau, avec un derme normal, on trouve une couche de tissu cellulo-adipeux dont les vésicules sont de taille habituelle. La vascularisation ne semble pas plus riche que normalement ; il n'y a pas d'exsudats cellulaires et l'examen histologique ne révèle aucun processus anormal.

Un fragment de peau a été examiné au point de transition où l'on passe des téguments surchargés de graisse aux téguments émaciés. L'épiderme revêt partout le même aspect ; il est légèrement papillomateux. Dans le derme, au niveau du tissu fibreux, il existe quelques exsudats inflammatoires lymphocytaires périvasculaires. Le derme ne paraît pas modifié et est identique aux deux extrémités de la préparation. C'est le tissu cellulo-graisseux sous-jacent, qui lui, présente des modifications ; mais ce sont uniquement des modifications quantitatives, car les vésicules adipeuses ont partout le même caractère. Il est impossible de faire une distinction entre les vésicules qui sont situées et persistent encore dans la région émaciée et les vésicules qui sont situées dans la région surchargée de graisse.

Peau du sein. — Le fragment de sein examiné a été prélevé en pleine glande mammaire ; il est constitué uniquement par du tissu fibreux plus ou moins lâche, sans cellules adipeuses, au milieu duquel on trouve quelques acini glandulaires sans caractère anormal.

Artère sous-clavière. — Une coupe transversale de cette artère ne montre rien de particulier. Les tuniques paraissent

normales ; il n'y a pas de lésions inflammatoires dans l'adventice.

Chaîne sympathique cervicale. — A l'examen, les filets nerveux paraissent absolument normaux, sans lésions inflammatoires, sans modification des gaines de Schwann. Les quelques éléments ganglionnaires rencontrés ne nous ont pas paru altérés.

Chaîne sympathique thoracique. — L'examen décèle l'existence de lésions des ganglions de cette région. Il y a indiscutablement un processus inflammatoire plus ou moins ancien, évoluant au niveau des éléments nerveux. En effet, on trouve autour des vaisseaux des manchons périvasculaires avec des lymphocytes et quelques polynucléaires. De plus, on trouve à l'intérieur du ganglion des infiltrats cellulaires avec polynucléaires et lymphocytes. Enfin il existe des modifications des cellules satellites qui sont augmentées de volume et de nombre, et qui, en certains points, semblent occuper la place laissée libre par une cellule ganglionnaire dégénérée. La gaine conjonctive de ces ganglions paraît normale et on a l'impression qu'il s'agit de lésions évoluant à l'intérieur du ganglion.

Surrénales. — Elles ne présentent pas de modifications importantes. La couche spongiocytaire paraît normale. Les éléments de la médullaire sont visibles ; il n'y a pas de lésions inflammatoires, et l'on ne peut pas affirmer l'existence de lésions pathologiques importantes. Quelques ganglions sympathiques péri-surrénaux ont été intéressés par la coupe. Ils ne présentent pas de lésions histologiques évidentes.

Corps thyroïde. — Il présente des vésicules un peu irrégulières, mais où la substance colloïde se colore de façon normale. Il n'y a pas de zone de sclérose, ni de zone hémorragique. Il faut cependant noter un certain degré d'endopériartérite au niveau des vaisseaux rencontrés.

Hypophyse. — L'examen ne révèle pas de modifications cytologiques décelables par les techniques ordinaires. La partie antérieure et la partie intermédiaire semblent normales et il n'y a aucune modification de la portion nerveuse.

Tel est le résultat de l'examen histologique.

Empressons-nous de dire que, de cet examen, aucune conclusion sérieuse ne peut être tirée, car s'il existe quelques lésions, on ne peut affirmer qu'elles soient sous la dépendance de la maladie de Barraquer-Simons.

En résumé, il s'agit d'une malade chez laquelle le syndrome de Barraquer-Simons a débuté vers l'âge de 18 ans, sans cause bien appréciable, peu de temps après la puberté. Ce syndrome une fois fixé, ce qui a demandé quelques années, n'a plus évolué et est resté stationnaire. Il a été compatible avec une vie normale. Vers l'âge de 40 ans est apparue une néphrite chronique hypertensive et azotémique, particulièrement sévère, puisqu'elle a amené la mort après une évolution de deux ou trois années.

CHAPITRE II

Données étiologiques connues

Nous avons déjà signalé que, du fait de leur publication presque exclusive dans diverses revues étrangères, beaucoup d'observations avaient pu nous échapper. Nous devons maintenant ajouter qu'un grand nombre sont demeurées pour nous incomplètes, car nous avons dû nous contenter à leur propos de comptes rendus plus ou moins succincts parus dans des journaux français ou étrangers courants, dans l'impossibilité absolue où nous étions d'avoir recours aux textes originaux.

Ces réserves étant faites, nous croyons cependant que les documents que nous avons rassemblés nous permettent les déductions qui suivent :

1° FRÉQUENCE.

La maladie de Barraquer-Simons est incontestablement une affection exceptionnelle. Il ne faut cependant pas la ranger parmi les curiosités pathologiques

que l'on ne rencontre pratiquement jamais. Nous avons pu en réunir 102 cas. Si l'on se remémore que le travail initial de Barraquer remonte à 1906 seulement, on conviendra qu'il s'agit-là d'un nombre relativement important. Il semble surtout qu'à mesure que les années avancent et que donc la maladie est mieux connue, les cas se font moins rares, parce qu'ils sont mieux diagnostiqués. Il n'en reste pas moins vrai que doit demeurer la notion de la rareté de cette variété de lipodystrophie, qui ne fait nullement partie de la médecine courante.

Un autre point curieux à constater est que presque tous les cas publiés appartiennent à la littérature étrangère: allemande, anglaise, et espagnole en particulier. Faut-il en conclure que la maladie de Barraquer-Simons est moins fréquente en France qu'ailleurs? Cela est possible, mais il n'est pas non plus interdit de penser que cette affection, moins bien connue dans notre pays qu'à l'étranger, y est moins fréquemment diagnostiquée.

2° SEXE.

Les premiers auteurs crurent que la lipodystrophie progressive constituait l'apanage du sexe féminin. Il n'en est rien. Cependant une prédominance marquée existe en faveur de la femme, puisque sur nos 102 observations, 68 concernent celle-ci. Nous verrons plus loin qu'il existe en réalité deux formes cliniques de l'affection. Il nous semble que la forme typique se rencontre plus volontiers chez la femme, et qu'au contraire on observe plus souvent chez l'homme des formes dissociées. Mais cela n'a rien d'absolu.

3° AGE DE L'APPARITION.

Un fait apparaît nettement lorsque l'on dépouille les observations: la maladie de Barraquer-Simons appartient à la pathologie infantile. Tous les cas ou presque tous ont débuté dans le jeune âge. En effet, sur les 102 que nous avons retrouvés, 79 ont eu leur première manifestation avant 20 ans, et le maximum de fréquence réside indubitablement entre 6 et 18 ans, entre 5 et 8 ans même, dit Coates, mais cette affirmation ne nous paraît pas se vérifier. Il s'agit-là, du moins, du début apparent. Or, sans doute, bien souvent l'affection n'est diagnostiquée que lorsqu'elle devient nettement visible, c'est-à-dire plusieurs mois ou plusieurs années même après le début des premiers signes passés inaperçus. C'est donc là une raison de plus pour considérer que la maladie de Barraquer-Simons apparaît avec son maximum de fréquence chez l'enfant ou chez l'adolescent.

4° ANTÉCÉDENTS LOINTAINS.

L'étude des antécédents lointains de nos malades ne nous a rien appris. La syphilis se retrouve chez les générateurs dans quelques cas (Cohn-Garrahán). La tuberculose familiale n'est pas mentionnée. Il semble donc que la lipodystrophie puisse se développer sur n'importe quel terrain. Il est, d'autre part, certain qu'il ne s'agit-là ni d'une maladie familiale, ni d'une maladie héréditaire. Aucune observation ne mentionne de manifestations analogues parmi les père et mère des malades atteints ou parmi leurs collatéraux.

5° ANTÉCÉDENTS IMMÉDIATS.

Nous avons cherché à établir s'il se retrouvait fréquemment dans les antécédents immédiats de nos malades une manifestation morbide quelconque qui semblerait aussi être la cause au moins apparente de l'affection. Nous n'avons rien trouvé. Nous devons noter que 11 fois environ les premiers symptômes ont débuté à la suite d'une maladie infectieuse quelconque (Boissonnas, Cockayne, Flashar, Lewandowsky, Mirallié et Fortineau, Schlesinger, Shaw, Tixier, Weber, Weber et Gunewardene, Wolff). Faut-il voir là une simple coïncidence ou attribuer à cette maladie infectieuse la valeur d'une cause déterminante de la dystrophie grasseuse? Nous pensons que la première hypothèse est la plus vraisemblable, car si l'on se souvient, comme nous l'avons dit, que l'affection débute presque toujours dans le jeune âge, on doit convenir que les maladies infectieuses ont, à cette période de la vie, une fréquence, une banalité telles que l'on ne peut en faire état. D'autre part, le chiffre de 11 sur 102 que nous rapportons est trop peu important.

Il ne faudrait pas non plus faire entrer dans l'étiologie et prendre comme cause déterminante les troubles fonctionnels et généraux qui se manifestent au début de la maladie. Tels l'amaigrissement et l'asthénie que l'on retrouve dans notre observation, ainsi que dans beaucoup d'autres. Nous croyons que ces signes font plutôt partie intégrante du syndrome et sont provoqués par la même cause, d'ailleurs inconnue, qui préside à l'installation de la lipodystrophie.

CHAPITRE III

Etude clinique

Le cas que nous rapportons, après MM. Pic et Gardère, nous semble donner une idée bien exacte du syndrome et c'est à lui, ainsi qu'aux mémoires de Boissonnas et de Coates que nous empruntons les principaux éléments de la description que nous allons entreprendre.

Le début, nous l'avons vu, a généralement lieu dans l'enfance ou l'adolescence chez des sujets bien portants ne présentant aucun antécédent particulier. Ce début est progressif; on ne diagnostique la maladie que tardivement, lorsque les signes en sont déjà accusés ; et au début la disparition de la graisse, signe principal, est pris pour un amaigrissement ordinaire, d'autant plus que ce signe s'accompagne souvent d'une altération de l'état général.

C'est bien en effet ordinairement l'émaciation du visage qui ouvre la scène clinique. Le ou plus souvent la malade s'aperçoit qu'elle maigrit. Cette maigreur

s'accroît et l'inquiète. Ce n'est qu'ensuite, souvent plusieurs mois plus tard, progressivement, qu'elle remarque, contrastant, une surcharge graisseuse se créer au niveau de la moitié inférieure de son corps. Les deux processus se succèdent dans cet ordre. Nous n'avons pas trouvé mention qu'ils puissent s'inverser ou évoluer simultanément. Mais l'ensemble des observations ne comporte pas de précision suffisante sur la distance qui les sépare dans le temps. Cette distance cependant paraît souvent assez longue, plusieurs mois ou voire même une ou deux années.

Une fois arrivée à sa phase d'état, la maladie de Barraquer-Simons revêt un aspect bien typique. On peut dire en effet que lorsqu'on l'a observée une fois, on est certain de toujours la diagnostiquer. Son aspect est si étrange, si impressionnant qu'il frappe dès le premier abord et nous ne croyons pas qu'il puisse se rencontrer dans une autre affection.

Le signe majeur consiste en la coexistence de la disparition complète de la graisse à la face, au cou, au thorax, sur les bras et à l'abdomen (sans cependant la moindre atrophie musculaire) et de la surcharge graisseuse au-dessous des crêtes iliaques, où elle apparaît sous forme d'épais amas alourdissant les fesses et les cuisses pour leur donner un aspect pseudo-éléphantiasique. Tout se passe comme si l'individu transportait dans la moitié inférieure de son corps le tissu graisseux de sa partie supérieure. Parkes Weber, dans sa langue nationale, exprime cette disposition si curieuse par une formule pittoresque que l'on peut traduire de la façon suivante: « On ne peut qu'imaginer une figure

grotesque dont la partie inférieure semble avoir été modelée sur une Vénus extraordinairement floride du style Rubens poussé à l'extrême, pendant que la face et la partie supérieure du tronc évoquent l'idée populaire que l'on se fait des sorcières de Macbeth. »

La maigreur de la moitié supérieure du corps est très caractéristique. La peau est véritablement plaquée sur l'os sous-jacent; normale, elle peut être pincée, et cet acte rend compte de la disparition de la graisse sous-cutanée. Cette disposition évoque l'idée d'une cachexie extrême, d'un facies cadavérique. Survenant chez une enfant, dans le cas de Tixier, elle fit croire à de mauvais traitements de la part des parents et la plainte des voisins amena une enquête judiciaire! A première vue, on pourrait croire à une atrophie musculaire, mais un examen soigneux montre rapidement qu'au contraire les muscles sont intacts: pour s'en rendre compte, il faut, moins les palper, car ils peuvent être diminués de volume à cause de la disparition de la graisse interfasciculaire, qu'explorer leurs fonctions physiologiques qui sont entièrement conservées.

La surcharge graisseuse de la moitié inférieure du corps est également frappante. Ici on ne peut plus pincer la peau seule; les doigts tombent sur un pannicule adipeux important, adhérent aux téguments, qui, lors du plissement, présentent le phénomène de la peau d'orange. Cette surcharge graisseuse atteint principalement les fesses et les cuisses; elle est moins nette aux jambes, nulle au niveau des pieds. Elle se rapproche un peu de celle que l'on observe dans l'obésité, sans cependant s'identifier complètement avec elle; on

a l'impression de quelque chose de différent, surtout la graisse paraît moins régulièrement distribuée et la peau est rugueuse, comme le fait remarquer Kraus.

La ligne de démarcation entre le plus et le moins se fait généralement au niveau des crêtes iliaques ou un peu au-dessous. Le changement est brusque et l'on passe sans transition aucune de la maigreur extrême à l'adiposité excessive. Ce n'est pas là une simple impression clinique, mais nous avons pu le constater anatomiquement sur la table d'autopsie.

En un mot, la moitié supérieure et la moitié inférieure du corps paraissent avoir été juxtaposées sans appartenir à la même personne. Sachant que la moindre figure vaut mieux qu'une longue description, nous regrettons de ne pouvoir reproduire ici une photographie de notre malade. Heureusement peut-on trouver dans différents mémoires, comme ceux de Boissonnas et de Kraus des photographies intéressantes rendant un compte parfait de cette si curieuse affection. Cependant, une des plus typiques, à notre avis, est celle reproduite par Ziegler dans « *Brain a journal of neurology* ».

Nous signalerons encore que dans notre cas, au niveau du thorax maigre existaient des paquets adipeux localisés, d'apparition récente, occupant les creux sus-claviculaires et les aisselles. Nous n'avons retrouvé ce fait dans aucune autre observation, sauf dans celle de Babonneix où existait un dépôt adipeux à la face postérieure du bras.

Ainsi est réalisée la forme typique de la maladie de Barraquer-Simons. A côté des signes essentiels que

nous venons de décrire et qui donnent à l'affection sa physionomie propre, on trouve, parfois, si on les recherche, de petits signes associés qui ne font pas à proprement parler partie du syndrome.

Ce sont des manifestations anormales du côté des glandes endocrines et en particulier la thyroïde. Nous avons relevé ce fait 10 fois sur 102.

Ce peuvent être aussi des signes sympathiques (signes oculaires, enophtalmie ou exophtalmie, signes vaso-moteurs, en particulier bouffées de chaleur, sudation exagérée, signes trophiques du côté de la peau ou du système pileux, etc.). Nous verrons toute l'importance que ce fait peut avoir en étudiant la pathogénie de l'affection et nous y insisterons plus longuement.

Fréquemment encore les auteurs signalent la présence de signes nerveux divers assez imprécis: réflexes vifs, instabilité du caractère, dépression nerveuse, anxiété, crises à allure comitiale, troubles vagues de la sensibilité dans le cas de Babonneix. De toutes façons, ces troubles psychiques paraissent beaucoup plus fréquents que les troubles nerveux objectifs.

Enfin, mentionnons aussi que notre malade présentait l'association d'une néphrite grave et ce fait n'est pas absolument isolé. Nous l'avons trouvé signalé dans 3 observations (Boissonnas, Coates, Weber et Gunéwardene) et dans 2 autres nous avons pu relever une albuminurie transitoire (Smith, Spear). La maladie de Barraquer-Simons peut encore s'associer à un autre syndrome: ostéomalacie (Messing), sclérodermie (Sterling), syndrome de Dercum (Lewandowsky).

Tout ceci reste assez vague à cause de l'imprécision

de beaucoup d'observations dans lesquelles des examens complets ne sont pas signalés. Il s'en dégage seulement qu'assez souvent d'autres manifestations morbides accompagnent la maladie de Barraquer-Simons. Ces manifestations n'aident en aucune manière au diagnostic. Elles présentent néanmoins, nous semble-t-il, un très gros intérêt, celui de soulever des problèmes pathogéniques intéressants et de fournir des arguments pour ou contre les hypothèses à envisager pour résoudre ces problèmes. Nous aurons à y revenir.

A côté de cette forme typique existent, incontestablement, des types cliniques différents appartenant au même groupe. C'est ainsi que l'on trouve d'assez nombreuses observations de malades présentant seulement l'émaciation de la face, du thorax et de l'abdomen, sans surcharge grasseuse des membres inférieurs. Le masque cachectique seul existe et l'ensemble est beaucoup moins caractéristique. Dans notre statistique on rencontre 59 fois la maladie de Barraquer-Simons typique et 26 fois cette même maladie revêtant le mode que nous venons maintenant de signaler. Il existe donc un type complet et un type dissocié qui constituent les deux formes cliniques principales de la maladie. Chez la femme, la forme typique est incontestablement plus fréquente que la forme dissociée qui existe néanmoins, tandis que chez l'homme la différence de proportion paraît moins grande.

Long et Bickel estiment que l'amaigrissement est plus important que l'adiposité pour constituer le syndrome, puisqu'il peut exister seul. Ils avancent même que dans certains cas cette adiposité est plus apparente

que réelle, étant seulement anormale par rapport à l'émaciation sus-jacente. Nous pouvons affirmer que dans notre cas personnel le développement du tissu graisseux de la partie inférieure du corps était tout à fait pathologique et qu'on aurait pu le considérer comme énorme, même si le thorax et la face avaient été normalement constitués.

D'autres cas, beaucoup plus rares, que nous avons trouvés dans la littérature, sont constitués par la disposition inverse (?) ou par une émaciation généralisée à tout le corps. Nous ne possédons pas, sur ces observations, de détails suffisants pour savoir s'ils constituent vraiment des classes spéciales. Enfin, d'autres observations publiées sous le nom de lipodystrophie progressive sont trop imprécises pour que l'on puisse les ranger dans l'un des groupes ou dans l'autre.

Nous signalerons encore comme atypique le cas de Carrau se rapportant à une émaciation des doigts (??). Enfin nous devons aussi indiquer que, dans leur rapport sur les hyperthyroïdies au XXI^e Congrès de Médecine (Liège 1930), MM. Marcel Labbé, Azerad et Gilbert Dreyfus s'expriment de la façon suivante : « L'un de nous ayant eu l'occasion d'observer, dans le service de M. Babinski, la malade qui fit l'objet de la thèse de Félix sur l'association du myxœdème et du goître exophtalmique, n'hésite pas à faire rentrer aujourd'hui l'hypertrophie des membres inférieurs, présentée par cette malade, dans le cadre de la lipodystrophie progressive, maladie décrite par Barraquer et Simons ». M. Albert Dreyfus, dans sa thèse, rapporte la même opinion. En relisant l'observation de Babinski,

publiée par Félix, on voit qu'il s'agit surtout, dans ce cas, d'un amaigrissement de la moitié supérieure du corps. Si cette malade doit être rattachée à la maladie de Barraquer-Simons, ce qui est actuellement difficile à prouver, il s'agirait-là de la première observation connue, puisqu'elle précéderait de dix années le travail de Barraquer. Mais on ne saurait conclure.

Evolution

L'évolution de la maladie de Barraquer-Simons paraît tout particulièrement intéressante. Cette évolution, en effet, se fait nettement en deux phases: une phase de constitution et une phase d'état où la maladie, fixée, ne progresse plus. Cette modalité apparaît nettement à la lecture de toutes les observations que nous avons pu recueillir. Comme le dit fort bien Coates, après un stade de début où la symptomatologie se complète chaque jour, à un moment donné la lipodystrophie n'évolue plus et constitue alors plus une infirmité qu'une maladie. A partir de ce moment-là la malade ne s'améliore ni ne s'aggrave; elle reste stationnaire. On voit donc, comme nous l'avons déjà fait entendre, que le terme de lipodystrophie progressive est tout à fait inexact, puisqu'il exprime exactement le contraire de l'un des principaux caractères de la maladie. Celle-ci s'oppose donc nettement ainsi à la plupart des autres affections d'ordre neurologique. Elle s'oppose en particulier aux myopathies qui, elles, sont toujours progressives à plus ou moins longue échéance.

Pronostic

De cette évolution si particulière ou plutôt de cette absence de tendance évolutive découle en grande partie le pronostic. La maladie de Barraquer-Simons est plus une infirmité qu'une maladie. Sans doute ne faut-il pas la considérer comme bénigne; elle défigure, par le masque cachectique qu'elle leur impose, les sujets qu'elle atteint, ce qui est rendu d'autant plus fâcheux par sa prédominance dans le sexe féminin et son maximum de fréquence dans les premières années de la vie. Ceci dit, il ne semble pas que le pronostic soit vitalement grave. Nous n'avons retrouvé aucun cas de mort dû à la maladie elle-même; tous les décès signalés dans la littérature sont dûs à une maladie intercurrente. Cependant, nous nous garderons bien d'aller plus loin et d'affirmer la bénignité vitale absolue de la maladie de Barraquer-Simons. En effet, si dans un cas comme celui de Husler, où la mort est due à une méningite cérébro-spinale, celle-ci n'a évidemment aucun rapport avec la lipodystrophie, dans un cas comme le nôtre nous ne saurions être aussi affirmatif. Notre malade a succombé à une néphrite grave très sévère d'évolution rapide. Peut-on affirmer que la néphrite était absolument indépendante de la lipodystrophie? Peut-on, au contraire, émettre l'hypothèse que les deux affections relevaient d'une cause commune? Nous ne saurions en aucune manière le dire, et rien ne nous permet de pencher dans un sens plutôt que dans un autre. Il n'est pas impossible enfin que

les sujets atteints de la maladie de Barraquer-Simons soient simplement, du fait de leur maladie et pour une cause qui nous échappe, cause première de la lipodystrophie, des fragiles, résistant moins bien que les sujets normaux.

De ceci, rien ne peut être nettement conclu. Trop peu d'observations ont été recueillies et surtout trop peu ont été longuement étudiées. Il faudrait suivre plusieurs de ces malades pendant toute leur vie, les revoir d'année en année pour pouvoir, d'une façon légitime, établir quel est l'avenir réservé aux lipodystrophiques.

Diagnostic

Nous ne voulons pas insister sur ce chapitre, car dans la plupart des cas le diagnostic de la maladie de Barraquer-Simons ne se pose pas si on en connaît l'existence, et au contraire il sera impossible de le poser si on ignore les caractéristiques du syndrome. C'est un diagnostic d'exception, mais qui s'impose lorsqu'on a déjà vu un malade. Il présente une particulière difficulté dans les cas anormaux, dans la forme dissociée.

Il ne faut pas confondre l'amaigrissement de la moitié supérieure du corps avec une atrophie musculaire. Une exploration minutieuse de la fonction de chacun des muscles de la région atteinte par le processus destructif montrera que cette fonction est indemne; il n'y a pas d'atrophie musculaire.

Il ne faut pas confondre non plus la surcharge graisseuse de la moitié inférieure du corps avec les autres lipodystrophies, en particulier avec le trophœdème de Meige qui lui ressemble un peu.

Nous croyons que lorsqu'on a nettement constaté la disposition grasse en plus au-dessous des crêtes iliaques et grasse en moins au-dessus, le diagnostic de maladie de Barraquer-Simons est de lui-même porté.

Quant aux formes vraiment anormales, celles qui sont localisées à un segment de membre, faut-il vraiment les rattacher au syndrome? Nous ne saurions l'affirmer.

On sait que récemment différents cas de lipodystrophie insulinique ont été rapportés, notamment par Depisch (1926), Barbarka, Carmichael et Graham, Chapmann, Priesel et Wagner, Strausky, Rathery et Sigwald et par d'autres auteurs. Il s'agit de modifications du tissu sous-cutané sous l'influence des injections d'insuline. Ce tissu réagit soit par un épaissement localisé qui donne une consistance ligneuse et adhérente, soit au contraire par une véritable fonte adipeuse. Il s'agit d'une affection rare, constituant une lésion locale en rapport avec les injections du médicament, donc généralement asymétrique. Elle ne ressemble en somme que de loin à la lipodystrophie de la maladie de Barraquer-Simons, mais présente cependant avec celle-ci des points communs, ne serait-ce que la même consistance des téguments, la même prédominance dans le sexe féminin signalée par Rathe-

ry et Sigwald et la même absence de retentissement sur l'état général. La pathogénie de la lipodystrophie insulinique reste obscure. Nous verrons qu'il en est à peu près de même de la forme de lipodystrophie que nous étudions.

CHAPITRE IV

Pathogénie

Si les données cliniques paraissent bien établies au sujet de la lipodystrophie, et si, grâce au nombre relativement important d'observations que nous avons pu recueillir il nous a été possible de donner une description d'ensemble de l'affection, nous avons vu aussi que déjà les données étiologiques étaient moins précises. Cela se conçoit facilement, car, pour leur donner un fondement certain, il faudrait une connaissance beaucoup plus minutieuse des antécédents du malade et des conditions d'apparition de la maladie. Les observations publiées sont, nous l'avons vu, bien souvent incomplètes à ce sujet.

Mais lorsqu'on aborde les problèmes soulevés par la pathogénie de la lipodystrophie, rapidement on se rend compte que l'obscurité est beaucoup plus grande encore, et que rien de certain ne peut être établi. Comme l'écrivait Boissonnas en 1919: « La pathogénie de cette affection est obscure. Elle le restera jusqu'à ce

que des autopsies soient venues l'éclairer ». Depuis lors, la question demeure entière et il est toujours aussi difficile de conclure.

Tout d'abord, il faut remarquer que ce qui est curieux et difficilement explicable dans la maladie de Barraquer-Simons, ce n'est ni la disparition de la graisse d'une partie du corps, ni son accumulation anormale dans une autre. C'est la coexistence, chez le même individu, de ces deux processus opposés et pour ainsi dire compensateurs qui, semble-t-il, ne se retrouvent pas ailleurs. Il y a en quelque sorte redistribution de la graisse. Les cellules conjonctives de la moitié supérieure du corps ont perdu toute propriété d'emmagasiner la graisse, celles de la moitié inférieure l'ont conservée et même développée. Ceci apparaît nettement dans l'observation de Mirallié et Fortineau, qui est, à ce point de vue, très intéressante. La malade de ces auteurs; très affectée par l'amaigrissement extrême de sa face qui la défigurait, se soumit à une cure de repos et de suralimentation dans l'espoir d'engraisser. A ce régime, elle prit en quatre mois 10 kgs, mais sa face resta squelettique sans trace de pannicule adipeux, tandis que les membres inférieurs se recouvrirent de graisse, se développèrent considérablement et prirent un volume énorme. Ceci montre bien que l'amaigrissement de la face est, dans la maladie de Barraquer-Simons, définitif et immuable. De même l'hyperadiposité peut être aggravée, mais non efficacement combattue.

Quelles sont donc les causes de cette redistribution de la graisse? Elles ont été étudiées par d'assez nom-

breux auteurs et leurs opinions ont été principalement rapportées par Boissonnas et par Coates, auxquels nous emprunterons une grande partie de nos arguments pour la discussion pathogénique que nous allons essayer d'entreprendre.

A priori, il semble bien, comme le fait remarquer Boissonnas, que deux ordres de causes peuvent se retrouver à l'origine d'une lipodystrophie: des troubles de la sécrétion des glandes endocrines, ou certaines lésions du système nerveux central ou périphérique. Entre ces deux causes on ne peut, nous le verrons, conclure d'une manière absolue et peut-être s'intriquent-elles; mais, même si on le pouvait, encore faudrait-il pouvoir élucider la cause du dysfonctionnement endocrinien ou de la perturbation nerveuse.

D'autres pathogénies ont bien été proposées, mais elles ne nous semblent pas pouvoir être retenues: trouble du métabolisme général, maladie constitutionnelle (Gunther), augmentation du fonctionnement des glandes sébacées dans la partie supérieure du corps et hypofonctionnement au-dessous (Campbell).

a) ORIGINE ENDOCRINE DE LA LIPODYSTROPHIE.

Celle-ci vient tout naturellement à l'esprit et c'est elle qui a été le plus souvent soutenue par les différents auteurs. On sait, en effet, que la perturbation des sécrétions internes est capable de troubler le métabolisme des graisses et de procéder à des accumulations ou à des disparitions de celles-ci, mais on ne voit pas comment cette perturbation pourrait créer, chez le même individu, simultanément, les

deux processus en localisant chacun à une partie bien précise et toujours la même du corps.

Malgré cette opposition de principe qui nous a frappé dès l'abord, voyons si parmi les faits que nous avons pu rassembler quelques-uns peuvent être retenus en faveur de cette pathogénie.

Kisch a réuni et désigné, sous le nom de lipomatose endocrine, les formes d'obésité dont la pathogénie ressort aux lésions des glandes endocrines. Il les subdivise selon leur origine en trois groupes provenant :

- 1° des troubles de la sécrétion de la thyroïde;
- 2° des troubles de la sécrétion de l'hypophyse;
- 3° des troubles de la sécrétion des glandes génitales.

1° *Troubles de la sécrétion de la thyroïde.* — On a noté, dans plusieurs cas, la coexistence de la lipodystrophie avec une altération thyroïdienne du type myxœdémateux (Christiansen) ou plus souvent basedowien. En dehors de l'observation de Gerstmann et de celle de Hartenberg, on a rarement vu la coexistence du goître exophtalmique complet avec le syndrome qui nous occupe. Le plus souvent, on a seulement signalé la présence de quelques signes plus ou moins nets de la série basedowienne (2 cas de Husler, Laignel-Lavastine et Viard, Simons, Sterling). De même des altérations thyroïdiennes ont été rencontrées dans d'autres cas de dystrophie graisseuse (malade de Bittorf présentant une lipomatose symétrique des membres supérieurs améliorée par l'opothérapie thyroïdienne).

Mais ces faits de coexistence ne sont pas suffisamment fréquents pour entraîner la conviction. Il faut

drait pour cela avoir des bases fondées sur l'action thérapeutique et sur les constatations anatomo-pathologiques. Nous n'avons rien de tout cela. Aucune observation ne mentionne l'action d'un traitement thyroïdien sur l'évolution de la maladie. Hartenberg signale que dans son cas le traitement habituel de la maladie de Basedow améliora les signes basedowiens et fit prendre du poids, mais seulement dans les membres inférieurs, sans modifier la perte de la graisse. Son observation peut donc se rapprocher de celle de Fortineau et Mirallié.

Enfin, dans les très rares cas où la vérification anatomique a pu être pratiquée — dans le nôtre en particulier — aucune altération de la glande n'a été rencontrée.

Il faudrait, pour pouvoir conclure, que les tests thyroïdiens habituels, que le métabolisme basal aient été couramment recherchés. Cela n'est pas. Mais l'étude des observations ne permet dans aucun cas d'affirmer l'intervention du corps thyroïde dans la genèse de l'affection.

2° *Les autres glandes à sécrétion interne* ne peuvent pas davantage être légitimement incriminées. L'hypophyse, par ses lésions directes ou par des lésions de voisinage la comprimant, peut être responsable de certaines obésités (elle était anatomiquement altérée dans un cas de Zalla). Il en est de même des glandes génitales. Celles-ci, dans quelques rares cas, ont été trouvées anormales au cours de la maladie de Barraquer-Simons (Hertz et Johnson à la nécro, Klein, Neel, Reuben et Zamkin cliniquement).

3° Parfois enfin, on a signalé des *déficiences pluri-glandulaires* (Hertz et Johnson, Leipoldt, Sterling).

Nous ne voulons pas insister sur cette énumération de faits discutables. On en trouvera dans le mémoire de Boissonnas et dans celui de Long et Bickel un long exposé, duquel, comme le font remarquer ces auteurs, rien ne peut être déduit.

b) ORIGINE NERVEUSE DE LA LIPODYSTROPHIE.

Si l'hypothèse d'un disfonctionnement endocrinien peut parfaitement expliquer une maigreur ou une obésité, on conçoit mal comment il peut être à l'origine d'une redistribution régulière de la graisse. Nous l'avons déjà fait remarquer. La maladie de Barraquer-Simons a, comme le signale Christiansen, une disposition segmentaire, symétrique, à allure métamérique. Comment la présence dans la circulation de produits glandulaires viciés pourrait-elle la créer? Cela paraît inexplicable et la pathologie n'en fournit nul exemple. Cette disposition régulière avec un terme de passage bien tranché ne semble-t-elle pas, au contraire, à première vue, exiger une influence nerveuse qui, elle, peut l'expliquer. Cette hypothèse paraît d'emblée plus acceptable.

L'action du système nerveux sur le métabolisme des graisses et la production des adiposes localisées est certaine.

Mansfeld et Müller ont sectionné des nerfs sciatiques à des chiens et à des cobayes qu'ils ont ensuite laissé jeûner longtemps et mourir d'inanition. Dans les deux cas, le membre opéré contenait, après la mort,

de 2 à 7 fois plus de graisse que l'autre. L'augmentation du tissu adipeux dans le tissu cellulaire sous-cutané du membre atteint de sciatique a d'ailleurs été cliniquement signalé, en premier lieu par Landouzy en 1875. Lortat, Jacob et Vitry expérimentalement, Le Meignen et Levesque en clinique ont apporté des considérations analogues.

Cassirer estime que les changements pathologiques de l'innervation des tissus sont capables de créer des troubles de la nutrition. Pour Heckel l'adipogénie et l'adipolyse sont modifiés de toutes façons directement par le système nerveux cérébro-spinal lésé.

Tout ceci n'a d'autre valeur que celle d'opinion générale montrant l'action du système nerveux sur les tissus. On peut en rapprocher les observations d'adipose localisée consécutive à l'encéphalite rapportées notamment par Nobécourt, Roger et Aymès, Livet, Grünewald, Barkmann, Cramer et Güder.

Dans la maladie de Barraquer-Simons, ce ne sont pas les téguments qui sont touchés, mais bien les cellules conjonctives sous-cutanées. Sans avoir de preuve décisive à apporter, il nous semble que seule une intervention nerveuse peut régir ces faits, et tout ce que nous connaissons de l'affection nous permet d'adopter l'opinion de Boissonnas et de dire avec lui : « Une lésion du système nerveux semble la seule hypothèse possible ».

Quant à déterminer la localisation de la lésion il nous paraît imprudent de s'y risquer. Certains auteurs ont voulu incriminer une région située entre l'hypophyse et la glande pinéale. Rien ne permet de souscrire nettement à leur hypothèse.

Un autre point plus intéressant doit être envisagé. Déjà Parkes Weber suggéra qu'il s'agirait d'un trouble du système nerveux végétatif amenant une redistribution de la graisse dans les tissus, comme cela existe pour le pigment dans le vitiligo. Si Coates ne paraît pas admettre cette manière de voir, Laignel-Lavastine l'adopte au contraire ainsi que Sterling. Long et Bickel sont revenus sur cette question et ont apporté des considérations importantes auxquelles nous aurons beaucoup à emprunter.

Il nous semble bien, en effet, que le système nerveux sympathique intervient, ou du moins, paraît intervenir dans la genèse de l'affection. Nous avons rencontré chemin faisant dans les observations que nous avons pu consulter, de nombreuses manifestations d'un trouble sympathique.

Dans le domaine de la clinique, nous avons noté des troubles de la pilosité et de la sudation dans les observations de Christiansen, Gerhartz, Klein, Feer, Campbell, Simons, Jolowicz ; des troubles vasomoteurs (cyanose des extrémités, anomalie de la raie vasomotrice) dans les observations de Gerhartz, Gerstmann, Boissonnas, Feer, Smith, Tixier, Laignel-Lavastine et Viard. Smith, Christiansen, Gerstmann, Gerhartz, Klein ont signalé des altérations du rythme cardiaque et d'autres auteurs ont rapporté des altérations diverses du fonctionnement viscéral, rattachable à des troubles sympathiques (troubles pupillaires dans les cas de Tixier, Smith, Gerstmann). Et encore, nous ne tenons pas compte ici des troubles psychiques légers : modifications du caractère, irritabilité, émotivité

qui relèvent sans doute du même trouble et se retrouvent dans bon nombre de nos observations. Si l'on tient compte de la bénignité habituelle de ces manifestations sympathiques qui peuvent facilement passer inaperçues, et ne pas être signalées, on pourra convenir que de tous les troubles associés à la maladie de Barraquer-Simons, ceux dus au dysfonctionnement sympathique sont les plus fréquents. Dans l'observation de Long et Bickel, on retrouve non seulement des signes cliniques, mais aussi des signes pharmacologiques d'une perturbation vago-sympathique (épreuve de la pilocarpine, de l'atropine, réflexe pilo-moteur, réflexes solaires et oculo-cardiaques).

Chez la malade que nous avons nous-même observée et dont l'observation sert de base à ce travail, l'intervention d'un élément sympathique n'est pas douteux : instabilité de l'humeur, nervosisme, sensations fréquentes de bouffées de chaleur, alternatives de rougeur et de pâleur de la face, tels étaient les signes fonctionnels accusés. Réflexe oculo-cardiaque positif, raie vasomotrice plus marquée au niveau des membres supérieurs que des membres inférieurs, tels étaient les signes objectifs constatés. On nous dira que cela est peu de chose. Sans doute, aussi nous ne voulons pas établir de conclusion absolue ni donner à notre opinion une forme définitive qui serait pour le moins prématurée et ne pourrait s'appuyer actuellement sur des arguments décisifs. Nous pensons cependant que seule une lésion nerveuse peut produire une lipodystrophie telle qu'elle apparaît dans la maladie de Barraquer-Simons, et il nous semble que l'intervention du système grand sympathique est probable dans la genèse de l'affection.

L'intervention du système nerveux n'exclut d'ailleurs nullement celle des glandes endocrines, et il est possible que le dysfonctionnement nerveux et sympathique soit conditionné par la modification des produits sécrétoires de ces glandes. Il nous semble probable que Laignel-Lavastine soit dans le vrai, lorsqu'il écrit : « Dans les adiposes plus étendues, comme celles de la lipodystrophie, les troubles des sécrétions internes sont plus évidents que les troubles sympathiques, mais on sait combien les uns et les autres sont intimement liés. Souvent ce trouble endocrinien n'entraîne localement de troubles trophiques que par l'intermédiaire du sympathique. On peut donc considérer la lipodystrophie comme un syndrome endocrino-sympathique. » Cette opinion a aussi été plus récemment soutenue par Sterling.

Ce n'est là qu'une hypothèse. Elle manque encore des appuis fermes et indispensables que pourront lui fournir la conjonction d'explorations cliniques précises dirigées dans ce sens et de constatations anatomopathologiques. Cette hypothèse qui nous paraît séduisante, reste en somme entièrement à vérifier.

Si même sa démonstration était indubitablement faite, encore nous échapperait la cause première de ce désordre endocrino-sympathique. Nous ignorons en effet complètement l'étiologie elle-même de l'affection.

Des grandes infections chroniques rien ne permet de retenir la tuberculose. Si notre malade présentait, comme le firent remarquer Pic et Gardère, des troubles pouvant faire songer à la bacillose, cela aux abords de sa vingtième année, aucun phénomène de cet ordre ne se manifesta dans la suite.

On a pensé aussi à la spécificité, mais rien dans les antécédents et l'histoire clinique des malades ne vient appuyer cette manière de voir, et Garrahan publie à ce sujet une observation qui, quoique isolée est assez précieuse. Il s'agit d'un enfant hérédo-spécifique présentant une lipodystrophie typique, chez lequel un traitement antisiphilitique amena une amélioration nette de la nutrition générale sans modifier en quoi que ce soit la dystrophie graisseuse.

Rien non plus ne nous permet de penser comme étiologie à l'intoxication éthylique, ce qui a été proposé par Chatagnon, Pouffary et Trelles. Faut-il admettre alors que la maladie de Barraquer-Simons relève d'une intoxication ou d'une infection autonome ? Ne vaut-il pas mieux avouer notre ignorance absolue et nous contenter de poser une question sans vouloir la résoudre ?

Faut-il aussi distinguer à la maladie de Barraquer-Simons deux formes étiologiques comme le fait Sterling : une forme symptomatique et passagère consécutive aux maladies infectieuses et une forme idiopathique et progressive ? Nous ne le pensons pas. Nous n'avons retrouvé aucune notion d'une maladie de Barraquer-Simons passagère. Nous croyons au contraire que ce syndrome, d'abord progressif, se fixe pour ensuite ne plus évoluer, ni en mieux, ni en pire. Nous avons vu chemin faisant ce qu'il fallait penser de l'action des maladies infectieuses sur le développement de la maladie et nous ne pouvons que conclure en faveur d'une maladie de Barraquer-Simons, entité morbide autonome dont nous ne connaissons vraiment que l'allure et l'évolution cliniques sans avoir pu en-

core pénétrer profondément son étiologie ou sa pathogénie.

Cette étude des causes premières de la lipodystrophie nous amène évidemment au traitement de la maladie. De ce traitement nous ignorons tout. Tout ce qui a été essayé a échoué. Le repos avec la suralimentation n'a amené aucune amélioration (Mirallie et Fortineau), ni le traitement spécifique (Garrahan), ni le traitement thyroïdien (Hartenberg). Nous-même avons essayé l'angioxyl et l'acétylcholine, surtout en raison de l'association avec une hypertension artérielle très marquée. Nous n'avons rien obtenu. Notre ignorance sur le traitement à instituer est absolue. Nous ferons seulement remarquer que si nous sommes certains que les différents traitements ont échoué lorsqu'ils ont été opposés à la maladie de Barraquer-Simons arrivée à sa phase d'état, nous ne pouvons nullement en conclure quant à l'action des traitements qui auraient pu être institués à la phase d'installation de la maladie, alors que celle-ci est vraiment une « lipodystrophie progressive ». Rencontrerait-on le succès ou l'insuccès ? Empêcherait-on ou non le syndrome d'évoluer ? Nous n'en savons rien. C'est certainement à cette phase qu'il serait intéressant d'essayer divers traitements. Mais cette phase, il faut le dire, n'est jamais diagnostiquée. Ce n'est que plus tard, devant l'aspect typique, que l'on peut penser à la maladie de Barraquer-Simons. Celle-ci, nous l'avons dit, se comporte alors beaucoup moins comme une maladie à tendance évolutive que comme une infirmité incurable.

Conclusions

I. — La lipodystrophie progressive ou syndrome de Barraquer-Simons, dont une centaine d'observations ont été publiées depuis le cas initial de Barraquer (1906), est une affection caractérisée par la disparition complète de la graisse dans toute la moitié supérieure du corps, et, sans transition, par son augmentation anormale au-dessous des crêtes iliaques.

II. — Elle atteint de préférence le sexe féminin, sans épargner l'homme. Elle débute ordinairement dans l'enfance ou l'adolescence, sans que rien dans les antécédents n'explique son apparition. Elle n'a pas de caractère familial.

III. — A côté de la forme habituelle, il faut décrire une forme dissociée, plus rare, où l'émaciation existe seule. Cette émaciation semble donc le fait capital. Particulièrement nette à la face, elle lui imprime un masque caractéristique.

IV. — La maladie de Barraquer-Simons n'est pas une lipodystrophie progressive. Une fois installée (l'émaciation est généralement la première en date), elle se comporte comme une infirmité définitive sur la-

quelle actuellement aucun traitement ne semble agir. Elle ne menace pas directement l'existence.

V. — Définie par son aspect morphologique, la maladie de Barraquer-Simons est, pour qui la connaît, d'un diagnostic aisé. On l'a prise parfois pour une atrophie musculaire progressive. Cette dernière doit être éliminée par un examen attentif basé sur une sémiologie musculaire précise. Il n'y a pas d'atrophie musculaire sans impotence corrélative immédiate des muscles incriminés.

VI. — La pathogénie du syndrome reste obscure. Deux facteurs ont pu être mis en cause : le facteur endocrinien et le facteur nerveux. Mais comment expliquer par l'excès, l'altération ou la carence d'un produit endocrinien, le comportement inverse des tissus sous-cutanés du haut et du bas du corps ? Aucun syndrome endocrinien avéré ne réalise un tel dispositif. La distribution segmentaire ainsi que l'association fréquente des signes sympathiques incitent à mettre en cause le système nerveux et plus particulièrement le système sympathique.

Vu :

LE DOYEN,
JEAN LÉPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
J. FROMENT

Vu et permis d'imprimer

LYON, le 27 Octobre 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOSEPH GHEUSI.

Bibliographie ¹⁾

I. — *Observations de lipodystrophies rattachées à la maladie de Barraquer-Simons*

1. BABONNEIX. — Lipodystrophie progressive ? **Bulletins et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 12 janvier 1923, p. 29.

F. Cas typique. Début à 13 ans 1/2. Diagnostic fait à 17 ans 1/2.

2. BARRAQUER. — Histoire clinique d'un cas d'atrophie du tissu cellulo-adipeux. *L'Avenc.*, Barcelone, 1905. — Compte rendu du travail de Barraquer in *Abstr. neurol. Centralbl. Leipzig*, 1907, p. 1072, résumé in **Revue neurologique*, par Boissonnas, 1919, p. 725.

F. Cas typique. Début à 18 ans. Diagnostic fait à 25 ans.

3. BOISSONNAS. — La lipodystrophie progressive. **Revue neurologique*, 1919, p. 721. L'auteur rapporte 28 cas, dont 2 cas personnels :

F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 10 ans.

M. Cas typique, incomplet (thorax, bras et abdomen normaux). Début à 3 ans 1/2. Diagnostic fait à 6 ans. Coqueluche, influenza. Néphrite consécutive à grippe. Rachitisme.

(1) Abréviations :

F. : Malade du sexe féminin.

M. : Malade du sexe masculin.

* L'ouvrage consulté par nous est précédé d'un astérisque.

4. BOSSERT et ROLLET. — Lipodystrophie progressive. *Monatschr. f. Kinderheilkunde*, 1918, p. 230, résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 734.
F. Cas dissocié (pas d'hypertrophie des membres inférieurs). Début à 4 ans. Diagnostic fait à 11 ans. Début après refroidissement grave ? Violente frayeur.
5. BOSTON. — Lipodystrophie progressive supérieure. *New-York Méd. Journ. and Méd. Rec.*, 1923, p. 668, résumé in mémoire de V. Coates : Lipodystrophia. **The British Journal of Children's Diseases*, juillet, septembre 1925, p. 194.
F. Cas typique. Début de 12 à 15 ans. Diagnostic fait à 31 ans. Pilosité aux genoux, cou-de-pied, avant-bras, poignets.
6. BOSTON. — *Idem*.
F. Cas typique. Début à 14 ans. Diagnostic fait à 16 ans. Début après typhoïde.
7. BURY. — *Dis nervous System' Manchester*, 1912, p. 267 ; résumé in mémoire de V. Coates : Lipodystrophia. **The British Journal of Children's Diseases*, juillet-septembre 1925, p. 194.
M. Nous n'avons pas d'autre renseignement.
8. CAMPBELL. — *Trans. Clin. Soc. London*, 1907, p. 272 ; résumé in mémoire de Boissonnas. **Revue neurologique*, 1919, p. 728.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 21 ans. Début après dysphtérie.
9. CARRAU. — Lipodystrophie progressive. *Arch. lat. am. de pédiat.*, novembre-décembre 1921.
M. Cas typique. Début à 11 ans.
10. CARRAU. — Lipodystrophie segmentaire congénitale du nourrisson. **Archives de Médecine des Enfants*, 1927, p. 602.
Enfant de 6 mois avec perte totale de la graisse dans les parties distales des membres.
11. CAUTLEY. — Cité par Parkes Weber in *Quart. Journal Méd.*, 1917, p. 131 ; résumé in mémoire de V. Coates. Cf. plus haut.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 24 ans.

12. CHRISTIANSEN. — Lipodystrophie progressive. *Hospitalstidende*, fév.-mars 1914. Résumé in mémoire de Boissonnas. **Revue neurologique*, 1919, p. 729.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 11 ans. Enophtalmie, diminution de la fente palpébrale. Un frère idiot, parents et un autre frère normaux.
13. CHRISTIANSEN. — *Idem*.
F. Cas typique. Début à 17 ans. Diagnostic fait à 34 ans. Enophtalmie.
14. CHRISTIANSEN. — Lipodystrophie progressive chez un homme de 40 ans. **Revue neurologique*, 1922, p. 1168.
M. Forme dissociée (pas d'hypertrophie des membres inférieurs). Début à 40 ans. Dépression psychique. Sœur morte aliénée.
15. COCKAYNE. — Cité par Parkes Weber in **Proc. Roy. Soc. Méd.*, 1917.
M. Début à 9 ans. Diagnostic fait à 11 ans 1/2.
16. COATES. — Sur un cas de lipodystrophie progressive chez un enfant âgé de 7 ans et demi. *Proc. of the Royal Soc. of Méd.*, juillet 1924. Résumé in *Archives de Médecine des enfants*, 1925, p. 379.
M. Atrophie seulement de la moitié supérieure du corps. Diagnostic fait à 7 ans 1/2. Néphrite.
17. COATES. — Lipodystrophia. *The British Journ. of Children's Diseases*, 1925. L'auteur résume les 72 cas publiés et rapporte 2 observations personnelles : l'observation citée plus haut, et la suivante résumée in **Archives de Médecine des enfants*, 1926, p. 368.
M. Atrophie de la moitié supérieure du corps. Diagnostic à 7 ans 1/2. Rougeole et coqueluche.
18. COHN. — Cas de lipodystrophie progressive. *Neurologisches Centralblatt*, 1913, p. 779. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 728.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 17 ans. Père syphilitique.
19. CRONK. — Un cas de lipodystrophie. *St. Barth's Hosp. Journ.*, 1919-20, p. 67. Résumé in *mémoire de V. Coates, cf. plus haut.
F. Forme dissociée (sans hypertrophie des membres inférieurs). Début à 5 ans. Diagnostic fait à 13 ans.

20. FAWCETT. — Cité par Parkes Weber in *Quart Journ. Méd.*, 1917, p. 131. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 734.
F. Cas typique. Début à 18 ans 1/2. Diagnostic fait à 29 ans.
21. FEER. — Zwei Falle von lipodystrophia progressiva. *Jahrbuch f. Kinderheilk*, 1915, p. 1. Résumés in **Archives de Médecine des enfants*, 1916, p. 558.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 9 ans.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 11 ans.
22. FLASHAR. — *Berl. Klin. Woch.*, 1880, p. 441. Résumé in **mémoire de V. Coates*, cf. plus haut.
F. Cas typique. Début à 4 ans. Diagnostic fait à 23 ans. Début après rougeole.
23. FRANK. — Lipodystrophie progressive. *Zeitschr. f. Kinderheilk*, 1923, p. 229. Résumé in **mémoire de V. Coates*, cf. plus haut.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 11 ans.
24. GARRAHAN. — Lipodystrophia progressiva. *Revista de la Asociacion médica argentina*, août-sept. 1920, p. 447.
F. Cas typique. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 10 ans. Mère et frère syphilitiques. B.-W. +.
25. GERHARTZ. — Lipodystrophia progressiva superior. *Munch. Méd. Woch*, 1916, p. 823. Résumé in *Mémoire de Boissonnas*. **Revue neurologique*, 1919, p. 736.
M. Forme dissociée (sans adiposité des membres inférieurs). Début à 6 ans. Diagnostic fait à 29 ans. Transpirations avec chaleur. Pilosité. Cyanose des extrémités.
26. GERSTMANN. — Lipodystrophie progressive. *Wiener Klin. Woch*, 1916, p. 1209. Résumé in *Mémoire de Boissonnas*, **Revue neurologique*, 1919, p. 731.
M. Cas typique. Début à 10 ans. Diagnostic fait à 32 ans. Avant l'âge de 5 ans, chorée et incontinence d'urine. Vers l'âge de 10 ans, grave intoxication alimentaire. Thyroïde augmentée de volume, protusion des globes oculaires. Peu pileux. Transpiration. Polyurie.
27. GILCRIST et KETRON. — *Bull. Johns' Hopkins Hosp.*, 1916, p. 291. Résumé in **Mémoire de Coates*, cf. plus haut.
F. Diagnostic à 8 ans.

28. HERMANN. — Lipodystrophie progressive. *Archives of internal. médecine*, 1916, p. 516. Résumé in *Mémoire de Boissonnas*, **Revue neurologique*, 1919, p. 734.

F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 32 ans.

29. HARTENBERG. — Un cas de lipodystrophie progressive. **Revue neurologique*, 1923, tome II, p. 260.

F. Cas typique. Diagnostic fait à 19 ans. Goitre exophtalmique.

30. HERTZ et JOHNSON. — Un cas d'atrophie bilatérale de la face. *Proceedings of the Royal Soc. of Médecine*, Clinic sect., 1913, p. 92. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 735.

M. Début à 20 ans. Diagnostic fait à 22 ans. Otorrée double dans l'enfance.

31. HERTZ et JOHNSON. — *Idem*.

M. Début à 26 ans. Diagnostic fait à 30 ans. Pour ces deux cas, atrophie graisseuse de la face, sans hypertrophie des membres inférieurs.

32. HUSLER. — Sur la disparition symétrique et progressive du tissu adipeux dans l'enfance. *Zeitschr. f. Kinderheilk*, 1914, p. 116. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 735.

M. Forme dissociée (sans hypertrophie des membres inférieurs). Début à 6 ans. Diagnostic fait à 10 ans. Enophtalmie. Mort à 14 ans de méningite cérébro-spinale. Autopsie : Glandes endocrines, testicules et pénis infantiles, grosses surrénales.

HOLLANDER. — Cf. Simons et Hollander.

33. HUSLER. — *Idem*.

M. Forme dissociée. Début à 6 ans 1/2. Diagnostic fait à 9 ans. Coqueluche. Rougeole. Diphtérie nasale. Enophtalmie.

34. IWING. — Un cas de lipodystrophie. *Médical press. and Circ.*, 1922.

M. Début à 7 ans. Diagnostic fait à 13 ans.

35. JANSON. — Cas de lipodystrophie progressive. *J. of nervous and mental. diseases*, août 1923, n° 2, p. 124.

F. Forme dissociée (pas d'adiposité des membres inférieurs). Diagnostic fait à 6 ans.

36. JEWESBURY. — *Proc. Roy. Soc. Méd.*, 1925, Sect. Dis. Child., p. 48. Résumé in *Mémoire de V. Coates, cf. plus haut.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 12 ans.
37. JOLOWICS. — Lipodystrophie progressive. *Neurol. Centralbl.*, 1915, p. 930. Résumé in **Revue Neurolog.*, 1919, p. 731.
F. Cas typique. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 21 ans. Réflexes vifs.
38. KLIEN. — Sur la lipodystrophie progressive, avec exposé d'un cas. *Münch. Médiz. Wochenschrift*, 1921, p. 206.
M. Forme dissociée. Début à 5 ans. Diagnostic fait à 10 ans. Enurésis. Glandes génitales infantiles.
39. KRAUS. — Lipodystrophie progressive. *New-York Medical Journal*, 1921, p. 206. Résumé in **Revue neurologique*, 1921, p. 357.
F. Cas typique. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 22 ans.
40. LAIGNEL-LAVASTINE et VIARD. — Adipose segmentaire des membres inférieurs. **Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1912, p. 473. Résumé in **Revue neurolog.*, 1919, p. 726.
F. Cas typique. Début à 22 ans. Diagnostic fait à 39 ans. Thyroïde un peu augmentée de volume.
41. LANGMEAD. — Un cas de lipodystrophie. *Proc. Roy. Soc. Méd.*, sect. stud. dis. Child., 1919, p. 6. Résumé in **Archives de Médecine des Enfants*, 1921, p. 309.
F. Forme dissociée. Début à 5 ans. Diagnostic fait à 7 ans.
42. LEIPOLDT. — Notes sur un cas de lipodystrophie. *Medical Journal of South Africa*, 1919-20, p. 161. Résumé in *Mémoire de V. Coates, cf. plus haut.
M. Cas typique. Début à 7 ans. Diagnostic fait à 11 ans. Atrophie des muscles de la région palmaire.
43. LEIPOLDT. — *Idem*.
M. Cas typique. Diagnostic fait à 14 ans.
44. LEIPOLDT. — *Idem*.
M. Atrophie localisée à face, cou et bras. Insuffisance pluriglandulaire.
45. LEIPOLDT. — *Idem*.
M. Cas typique. Diagnostic fait à 25 ans.

46. LEWANDOWSKY. — *Neurol. Centralbl.*, 1913, p. 866. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 728.
F. Cas typique (pas d'atrophie aux bras).
47. LONG et BICKEL. — Considérations sur la lipodystrophie progressive. L'atteinte du système nerveux végétatif. **Annales de Médecine*, 1924, tome II, p. 107.
M. Cas typique. Début à 7 ans. Diagnostic fait à 11 ans. Déséquilibre vago-sympathique.
48. MESSING. — Lipodystrophie avec ostéomalacie et syndrome de Dercum abortifs. *Soc. neuro. Varsovie*, 6 déc. 1929. Résumé in **Revue neurologique*, 1930, p. 663.
F. Cas typique. Début à 27 ans. Diagnostic fait à 28 ans. Angine. Syndrome de Dercum. Ostéomalacie.
49. MEYER. — Un cas particulièrement accentué de lipodystrophie progressive. *Deutsch. Zeitschr. f. Nervenheilk'* Leipzig, 1922, p. 204.
F. Cas typique. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 40 ans.
50. MIRAILLÉ et FORTINEAU. — Un cas de lipodystrophie progressive. **Revue neurologique*, 1921, p. 847.
F. Cas typique. Début à 25 ans. Diagnostic fait à 26 ans. Influenza. Troubles nerveux.
51. MOSSE. — Un cas de lipodystrophie progressive. *Deutsche Mediz. Wochenschrift*, 1920, p. 985.
Nous ne possédons aucun renseignement sur cette observation dont nous avons trouvé la référence dans la **Bibliographie* de Long et Bickel.
52. MÖBIUS. — Cité par Schlesinger in *Arch. f. Kinderheilk*, 1905, p. 374. Résumé in **Mémoire de V. Coates*, cf. plus haut.
F. Cas typique. Diagnostic fait à 28 ans. Maladie des yeux et du maxillaire supérieur.
53. NEEL. — *Hospitalstidende*, 1916, p. 1253. Résumé in **Mémoire de V. Coates*.
F. Cas typique. Début à 40 ans. Diagnostic fait à 52 ans. Rhumatismes douloureux des muscles du cou.
54. NEEL. — *Idem*.
F. Cas typique. Début à 19 ans. Diagnostic fait à 30 ans. Poils rares aux aisselles et au pubis. Utérus infantile.

55. NOBEL. — Lipodystrophie chez une fillette de 11 ans.
Wien. Klin. Woch., 1919, p. 353. Résumé in *Mémoire de Coates*.

F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 11 ans.
Selle turcique augmentée.

56. OSLER. — Cité par Parkes Weber. Lipodystrophia progressiva in *Proc. Roy. Soc. Méd.*, 1913. Résumé in *Revue neurologique*, 1919, p. 728.

F. Cas typique. Début à 5 ans. Diagnostic fait à 28 ans.

57. PARDO. — Un cas de maladie de Barraquer. *Pédiat. espan. Madrid*, 1924, n° 136.

F. Cas typique. Début à 7 ans. Diagnostic fait à 13 ans.
Réflexes vifs. Crises comitiales. Mélancolie.

58. PIC et GARDÈRE. — Un cas d'atrophie généralisée de la face et de la région sus-ombilicale du corps avec pseudo-hypertrophie de la région pelvienne et des membres inférieurs. *Lyon Médical*, 1909, p. 61.

Cette malade — le premier cas connu et publié en France — n'est autre que celle dont l'étude a été reprise, vingt ans après, par MM. Froment, Roubier et Savoye et dont l'observation est mise à jour dans notre thèse. L'évolution a permis de rectifier certains points tels que ceux concernant l'amyotrophie, les signes pyramidaux ; ceux-ci faisant actuellement défaut ne doivent pas être retenus.

59. REUBEN et ZAMKIN. — Lipodystrophie progressive. *Archives of pédiat.*, 1922, p. 112.

F. Forme dissociée. Début à 9 ans. Diagnostic fait à 12 ans.
Parties génitales peu développées pour l'âge.

60. REUBEN et ZAMKIN. — *Idem*.

F. Cas typique. Début à 9 ans. Diagnostic fait à 10 ans.

61. REUBEN, ZAMKIN et FOX. — Lipodystrophie progressive. *Archives pédiatr.*, 1924, p. 480.

F. Cas typique. Début à 9 ans. Diagnostic fait à 10 ans.

62. REUBEN, ZAMKIN et FOX. — *Idem*.

M. Forme dissociée. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 9 ans.

63. REUBEN, ZAMKIN et FOX. — *Idem*.

M. Forme dissociée. Début à 2 ans. Diagnostic fait à 5 ans.

64. SCHLESINGER. — *Arch. f. Kinderheilk*, 1905, p. 374.

F. Atrophie de la face seulement. Début à 4 ans. Diagnostic fait à 10 ans. Une joue est prise avant l'autre. Rougeole.

65. SCHWENKE. — Un cas de lipodystrophie progressive. *Deutsch. Médiz. Wochenschrift*, 1922, p. 292.
M. Cas typique. Début à 9 ans. Diagnostic fait à 11 ans.
66. SEREISKY. — De la lipodystrophie progressive. *Sbornik po psychonévrologuü Roston Don*, 1928, p. 387. Résumé in **Revue neurologique*, 1929, p. 868, qui mentionne simplement que Sereisky publie et étudie un cas classique de lipodystrophie sans autre détail.
67. SIMONS et HOLLANDER. — HOLLANDER : Sur un cas de disparition progressive du tissu adipeux. *Münch. Médiz. Wochenschrift*, 1910, p. 1794. — SIMONS : Une trophonévrose rare (Lipodystrophie progressive). *Zeitsch. f. d. ges. Neurol. u. psych.*, 1911, p. 29.
F. Cas typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 21 ans.
68. SIMONS. — Lipodystrophie progressive. *Ibid.*, 1913, p. 377. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 727.
F. Cas typique. Début à 14 ans. Diagnostic fait à 28 ans. Cheveux abondants. Cyphoscoliose dorsale. Corps thyroïde palpable.
69. SIMONS. — Remarques au sujet du travail de Husler sur la disparition progressive du tissu adipeux dans l'enfance. *Zeitsch. f. Kinderheilk.*, 1914, p. 508. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 727.
F. Cas typique. Début à 11 ans. Diagnostic fait à 21 ans. Humeur irrégulière. Réflexes vifs.
70. SHAW. — Disparition bilatérale des tissus sous-cutanés de la face chez un enfant de 10 ans. *Transact of the Clinical Soc. of London*, 1905, p. 222. Résumé in **Revue neurologique*, 1919, p. 735.
M. Atrophie de la face seulement. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 10 as. Début après rougeole. Deux crises de rhumatisme. Mouvements choréiformes.
71. SHAW. — Hémiobésité chez une fillette en bonne santé, âgée de 12 ans. *Proc. of the Royal Soc. of Médecine, Clin. Sect.*, 1914-15, p. 115.

72. SMITH. — Lipodystrophie progressive, avec relation d'un cas. *Bull. of the Johns Hopkins Hospital*, nov. 1921, p. 344. Résumé in *Mémoire de Coates.

F. Cas typique. Début à 14 ans. Diagnostic fait à 30 ans. Albuminurie transitoire.

73. SPEAR. — Lipodystrophie progressive. *Arch. of Internat. Médic.*, 1918, p. 39. Résumé in *Mémoire de Coates.

F. Cas typique. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 15 ans. Traces d'albuminurie.

74. STERLING. — Un cas de lipodystrophie typique avec ostéomalacie et dégénérescence génito-scléro-dermique. **Revue neurologique*, 1927, p. 677.

F. Forme dissociée. Début à 29 ans. Diagnostic fait à 33 ans. Sclérodermie. Aplasie génitale. Ostéomalacie. Exophtalmie. Tachycardie. Diarrhée. Réflexes vifs.

75. STRAUCH. — Lipodystrophie progressive. Relation d'un cas. *Journ. of the Améric. Médic. Associat.*, 1922, p. 1037.

F. Cas typique. Début à 19 ans. Diagnostic fait à 27 ans.

76. TIXIER. — Un cas de lipodystrophie chez une fillette de 11 ans. **Bull. de la Soc. de Pédiatrie de Paris*, 1922, p. 352.

F. Cas dissocié. Début à 7 ans. Diagnostic fait à 11 ans. Début après influenza. Métabolisme basal normal. Troubles nerveux.

77. TIXIER. — Forme médico-légale de la lipodystrophie progressive. **Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, septembre 1925.

F. Début à 3 ans. Diagnostic à 4 ans. Forme généralisée avec disparition de la graisse de tout le corps faisant croire à cachexie due à mauvais traitements.

78. TRAMER. — Sur la lipodystrophie progressive. *Monatschr. f. Kinderheilk*, 1919, p. 397.

F. Cas typique. Début à 9 ans. Diagnostic fait à 11 ans 1/2.

79. TROMMER. — *Deutsch. Méd. Woch.*, 1923, p. 238.

F. Atrophie joue droite. Début à 3 ans. Diagnostic fait à 4 ans.

80. WATSON et RITCHIE. — Lipodystrophie progressive. *Quart. Journ. Médic.*, 1925, p. 224.

F. Forme typique. Début à 12 ans. Diagnostic fait à 24 ans.

81. WATSON et RITCHIE. — *Idem.*

F. Forme typique. Début à 6 ans. Diagnostic fait à 24 ans.

82. WATSON et RITCHIE. — *Idem.*

F. Atrophie jusqu'aux tubérosités tibiales. Début à 9 ans.
Diagnostic fait à 38 ans.

83. PARKES WEBER. — Lipodystrophie progressive. **Proc. of the Royal Soc. of Médecine*, Sec. Stud. dis. Child., 1917, p. 81.

F. Forme dissociée. Début à 16 ans. Diagnostic fait à 27 ans. Début après apparition des règles.

84. PARKES WEBER. — *Idem.*

F. Atrophie de la face et du cou. Début à 7 ans. Diagnostiqué à 30 ans. Début après rougeole.

85. PARKES WEBER. — Lipodystrophie progressive chez un mâle. *Ibidem*, 1917, p. 117.

M. Forme dissociée. Début à 8 ans. Diagnostic fait à 30 ans.

86. WEBER et BODE. — Lipodystrophie faciale avec absence d'incisives médianes supérieures. **Proc. of the Roy. Soc. of Médecine*, mars 1930. Résumé in **Archives de Médec. des Enfants*, 1931.

F. Cas typique. Début à 4 ans 1/2. Diagnostic fait à 8 ans 1/2. Rougeole et coqueluche.

87. WEBER et GUNewardENE. — Suite du cas de lipodystrophie progressive publié le 24 janvier 1919. *Proc. of the Royal Soc. of Médecine*, mai 1919. Résumé in **Archives de Médecine des Enfants*, 1921, p. 308.

Fille de 13 ans, venant mourir à l'hôpital d'otite compliquée de mastoïdite. Autopsie : Néphrite parenchymateuse. Rien au cerveau, thyroïde et thymus. Absence complète de graisse dans la paroi abdominale et le cuir chevelu. Amas inusité de colloïdes dans acini thyroïdiens. Moins de lipoides que normalement dans les surrénales.

88. WEBER et GUNewardENE. — Un nouveau cas de lipodystrophie progressive. *Proc. of the Roy. Soc. of Medicine*, Sect. Stud. dis. Child., 1919, p. 113. Résumé in **Revue Neurolog.*, 1919, p. 734.

F. Cas typique. Début à 7 ans 1/2. Diagnostic fait à 12 ans 1/2. Rougeole. Coqueluche. Pneumonie juste avant le début.

89. WOLFF et EHRENCLOU. — Relation d'un cas d'hémiatrophie faciale progressive associée à lipodystrophie et autres troubles du métabolisme. *J. of the American Méd. Assoc.*, 26 mars 1927, p. 991.

F. Atrophie de la face seulement. Diagnostic fait à 24 ans. Rougeole. Scarlatine. Amygdalite. Début de l'atrophie à droite.

90. WERTHAM. — Habitus lipodystrophique avec psychose affective. *Arch. of Neurology and Psychiatry*, octobre 1929. Cité dans *Revue de Neurologie*, janvier 1930.

91. ZIEGLER. — Lipodystrophies : report of seven cases. *Brain a Journal of Neurology*, 1928, p. 147.

1° Homme de 49 ans avec goitre exophtalmique et hémi-atrophie faciale droite. Est-ce un cas de maladie de Barraquer-Simons ?

2° Femme de 27 ans ; l'atrophie débuta par les membres inférieurs et atteignit tout le corps. Signes associés : gros foie, grosse rate, adénopathies, diabète, métabolisme basal élevé, troubles cutanés... ?

3° Femme de 31 ans, cas très typique. Début vers 16 ans, après une pneumonie et aggravation après infection puerpérale post-partum à l'âge de 24 ans. Belle photographie.

4° Femme de 42 ans, cas paraissant très typique. Début vers 14 ans avec troubles nerveux : dépression, fatigue. Avant début, fièvre typhoïde.

5° Femme de 22 ans, cas de forme dissociée. Début vers 6 ans. Signes nerveux : dépression avec agitation.

6° Femme de 26 ans. Cas typique probable, sans qu'on puisse l'affirmer. Aménorrhée.

7° Homme de 50 ans. Ce n'est certainement pas une maladie de Barraquer-Simons, mais bien une cachexie généralisée par diabète et troubles digestifs.

92. EPLER. — Relation d'un cas de lipodystrophie progressive avec commentaire. *Michigan State Médical Soc. Journal*, 1918, p. 356.

93. KASPAR. — Lipodystrophie progressive. *Münchener Médiz. Wochenschrift*, 8 octobre 1920, p. 1090.

94. ZALLA. — La lipodystrophie progressive. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, 1919, p. 339.

Nous ne possédons pas les observations de Mosse, Epler, Kaspar et Zalla que des références trouvées dans la Bibliographie de Long et Bickel sans aucun renseignement

II. — *Etudes d'ensemble consacrées à la maladie de Barraquer-Simons*

1. BOISSONAS. — La lipodystrophie progressive. **Revue neurologique*, 1919, p. 721.
2. CHATAGNON, POUFFARY et TRELLES. — A propos des lipodystrophies. **Revue neurologique*, 1929, p. 663.
3. COMBY. — La lipodystrophie progressive. **Archives de Médecine des Enfants*, 1917, p. 647.
4. V. COATES. — Lipodystrophia. **The British Journal of Children's Diseases*, juill.-sept., 1925, p. 194.
5. LONG et BICKEL. — Considérations sur la lipodystrophie progressive. **Annales de Médecine*, 1924, t. II, p. 107.
6. MEIGE. — Sur les disproportions entre les moitiés supérieure et inférieure du corps. XXVI^e Congrès des Aliénistes et Neurologistes de France. **Revue neurologique*, 1922, p. 1156.
7. ZALLA. — Compte rendu anatomo-pathologique des lésions hypophysaires dans un cas de lipodystrophie progressive. *Rivista di patologia nervosa e mentale*, 1920, p. 25.
La lipodystrophie progressive. *Ibid.*, 1919, p. 339.

III. — *Travaux ne concernant qu'indirectement la maladie de Barraquer-Simons.*

1. ASCHNER. — Sur le centre mésencéphalique du métabolisme et du fonctionnement viscéral, ses relations avec les sécrétions internes (hypophyse, épiphyse) et le diabète insipide. *Berliner Klinische Wochenschrift*, 10 juillet 1916, p. 772.
2. BARKMANN. — Contribution à l'étude des troubles de la fonction hypophysaire après l'encéphalite léthargique. *Acta Médica Scandinavica*, 2 mai 1922, vol. 56, p. 188.

3. BARTOLOTTI. — Dystrophie endocrino-sympathique : hypogénitalisme avec hémilipomatose diffuse de la peau. *Riforma medica*, vol. 29, 1913, p. 790.
4. BAUER. — Sur le métabolisme adipeux. *Klinische Wochenschrift*, 30 sept. 1922, p. 1977.
5. BRÜNING. — La fonction trophique des nerfs sympathiques. *Klinische Wochenschrift*, 8 janvier 1923, p. 67.
6. CAMUS et ROUSSY. — Les syndromes hypophysaires. Rapport à la III^e Réunion Neurologique annuelle. *Revue neurologique*, juin 1922, p. 622.
7. CASSIRER. — La fonction trophique du système nerveux. *Ergebnisse der allgem. Pathologie und pathol. Anatomie*, 1906, p. 86.
8. CRAMER et GUDER. — Une cas de syndrome infundibulo-tubérien au cours de l'encéphalite épidémique. *Revue médicale de la Suisse romande*, sept. 1923, p. 578.
9. DEBOVE. — Pathogénie et traitement de l'obésité. *Semaine médicale*, 13 mars 1901, p. 81.
10. G. DREYFUS. — L'hyperthyroïdisme et son traitement. *Thèse*, Paris, 1930.
11. DZIEMBOWSKI. — Sur la localisation de phénomènes de déficit dans le domaine des glandes à sécrétion interne. *Zentralblatt f. innere Medizin*, 27 juillet 1918, p. 481.
12. FÉLIX. — Le myxœdème associé à la maladie de Basedow. *Thèse*, Paris, 1895-96.
13. GOERING. — Sur l'influence du système nerveux sur le tissu adipeux. *Zeitschrift f. Konstitutionslehre*, 27 mars 1922, p. 312.
14. GRÜNEWALD. — *Deutsche méd. Wochenschrift*, 16 décembre 1921. Cité par CRAMER et GUDER.
15. GÜNTHER. — La lipomatose et ses formes cliniques. *Contribution à la physiologie et la pathologie du tissu adipeux*, Jena, Fischer, 1920.
16. M. LABBÉ, AZERAD et G. DREYFUS. — Les Hyperthyroïdies, XXI^e Congrès de Médecine, Liège, 1930.

17. LAIGNEL-LAVASTINE. — Syndromes sympathiques trophiques généraux. *Paris Médical*, 27 octobre 1923, p. 317.
18. LAIGNEL-LAVASTINE. — Syndromes sympathiques sous-cutanés. *Le Scapel*, 29 décembre 1923, p. 1481.
19. LAIGNEL-LAVASTINE. — Pathologie du Sympathique, Paris, Alcan, 1924.
20. LANDOUZY. — De l'adipose du tissu conjonctif sous-cutané des membres atteints d'atrophie musculaire deutéropathique. *Revue mensuelle de Médecine et de Chirurgie*, vol. 2, 1878, p. 11.
21. LE MEIGNEN et LEVESQUE. — Un cas de maladie de Dercum à rémissions passagères chez un homme. *Bulletin médical*, 28 avril 1906, p. 380.
22. LEUBUSCHER. — Sur l'élimination graisseuse du corps humain. *Verhandl des Kongresses f. innere Medizin*, Karlsbad, 1899, p. 457.
23. LIVET. — L'obésité consécutive à l'encéphalite léthargique. *Bull. et mémoires de la Soc. médicale des Hôpitaux de Paris*, 6 mai 1921, p. 656.
24. LORTAT-JACOB et VITRY. — Adipose locale consécutive aux lésions expérimentales du sciatique ; rôle des ganglions lymphatiques. *Revue de médecine*, mars 1909, p. 184.
25. MANSFELD et MÜLLER. — L'influence du système nerveux sur la mobilisation de la graisse. *Pflügers. Archiv. f. die ges. Physiologie*, vol. 152, 1913, p. 61.
26. MÜLLER. — Nouvelle contribution à la pathologie et à l'anatomie pathologique du segment médullaire inférieur. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, vol. 19, 1901, p. 303.
27. NOBÉCOURT. — L'obésité dans l'encéphalite épidémique. *Bulletin et mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 13 mai 1921, p. 729.
28. ROGER et AYMÈS. — Obésité transitoire dans quatre cas d'encéphalomyélite épidémique avec syndrome parkinsonien. *Bulletins et mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris*, 1921, p. 1278.

29. V. SARBO. — Cité par Zondeck : Les maladies des glandes endocrines, Berlin, Springer, 1923, p. 164.
30. TURNER. — Syndrome hypophysaire et surrénal (?). Discussion sur les affections de l'hypophyse. *Proceedings of the Royal Soc. of Medicine, Sect. of neurol. and ophth.*, 1913, p. 18 et 69.
31. P. VALLERY-RADOT, HAGUENAU et DOLLFUS. — Les tests pharmacodynamiques du tonus vago-sympathique et les états anaphylactiques. *Presse médicale*, 19 déc. 1923, p. 1057.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION et HISTORIQUE.....	9
CHAPITRE I ^{er} . — Observation.....	13
CHAPITRE II. — Données étiologiques connues..	23
CHAPITRE III. — Etude clinique.....	27
CHAPITRE IV. — Pathogénie.....	39
CONCLUSIONS	51
BIBLIOGRAPHIE	53



BOSC FRÈRES, M. & L. RIOU

00 00 **IMPRIMEURS - ÉDITEURS** 00 00

00 **42, QUAI GAILLETON, 42** 00

00 00 00 00 **LYON** 00 00 00 00



